



Reporte de Caso

Hemitruncus Derecho en la Vida Adulta: Un Hallazgo Poco Usual

Rocío Huerta-Robles ^{1*}, Francisco Chávez-Solsol ², Zoila Rodríguez-Urteaga ³, Viviana Nario-Lazo ⁴, José Palacios-León⁵, Víctor Robles-Velarde⁶

Recibido 28 de mayo de 2020
Aceptado 07 de agosto de 2020

Filiación de los autores

- ¹ Médico residente de Cardiología. Instituto Nacional Cardiovascular - INCOR EsSalud, Lima, Perú.
- ² Servicio de Cardiología Clínica. Instituto Nacional Cardiovascular - INCOR EsSalud, Lima, Perú.
- ³ Servicio de Ayuda al Diagnóstico y Tratamiento. Instituto Nacional Cardiovascular - INCOR EsSalud, Lima, Perú.
- ⁴ Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto - Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins - EsSalud, Lima, Perú.
- ⁵ Servicio de Cirugía de Tórax. Hospital Nacional Guillermo Almendra Irigoyen - EsSalud, Lima, Perú.
- ⁶ Servicio de Cirugía Cardiovascular. Instituto Nacional Cardiovascular - INCOR EsSalud, Lima, Perú.

*Correspondencia

Instituto Nacional Cardiovascular
INCOR. Jr. Coronel Zegarra 417. Jesús María. Lima 11. Perú.
Telef. 01-4111560, anexo 7708.

Correo

rociorhr26@hotmail.com

Conflictos de interés

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés.

Responsabilidades éticas:

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se ha realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos:

Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado

Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Financiamiento

Ninguna.

DOI: 10.47487/apcyccv.v1i3.46

RESUMEN

El hemitruncus arterioso es una cardiopatía congénita rara caracterizada por el origen anómalo de alguna de las ramas de la arteria pulmonar a partir de la aorta ascendente. En la mayoría de los casos, su diagnóstico es realizado durante la infancia; además, por su elevada morbi-mortalidad es extremadamente inusual su evolución asintomática y supervivencia hasta la etapa adulta. Presentamos el caso de un varón de 30 años, con el antecedente de cierre quirúrgico de persistencia del conducto arterioso en la infancia, que cursó asintomático hasta hace un año, en quien se diagnosticó hemitruncus arterioso a partir de episodios recurrentes de hemoptisis.

Palabras clave: cardiopatía congénita; adulto; neumonectomía.

ABSTRACT

Right hemitruncus in adulthood: an unusual finding

Hemitruncus arteriosus is a rare congenital heart disease characterized by the abnormal origin of one of the branches of the pulmonary artery from the ascending aorta. In most cases, its diagnosis is made during childhood; in addition, due to its high morbidity and mortality, its asymptomatic evolution and survival to adulthood is extremely unusual. We present the case of a 30-year-old male patient, with a history of surgical closure of patent ductus arteriosus during childhood, who was asymptomatic until a year ago, in whom hemitruncus arteriosus was diagnosed after recurrent episodes of hemoptysis.

Keywords: Congenital heart disease; Adult; Pneumonectomy

El origen anómalo de alguna de las ramas del tronco de la arteria pulmonar a partir de la aorta ascendente se conoce como hemitruncus. Fue descrito por primera vez por Fraentzel en 1868 y tiene una incidencia anual del 0,1% con respecto a todas las cardiopatías congénitas ⁽¹⁾. La mayor parte de pacientes con hemitruncus arterioso son diagnosticados durante la infancia y, en la mayoría de ellos, es la arteria pulmonar derecha la que se origina anómalamente desde la pared posterior de la aorta ascendente (hemitruncus derecho) ⁽²⁻³⁾. Con menos frecuencia, es la arteria pulmonar izquierda la que se origina anormalmente de la aorta ascendente (hemitruncus izquierdo) y frecuentemente se asocia con un arco aórtico derecho y tetralogía de Fallot ⁽²⁻⁴⁾.

El flujo sanguíneo desde el lado derecho del corazón se dirige al pulmón a través de la arteria pulmonar de origen normal, mientras que la arteria pulmonar de origen anómalo (hemitruncus) transporta sangre oxigenada desde la aorta a los pulmones causando una sobrecarga de volumen y presión, lo que conduce a enfermedad vascular pulmonar progresiva, falla cardíaca y eventualmente la muerte ⁽⁴⁻⁵⁾.

Los niños a quienes se les diagnostica oportunamente esta cardiopatía congénita y se someten a una reparación quirúrgica temprana tienen resultados relativamente mejores. Por otro lado, los niños que no se someten a corrección quirúrgica tienen una tasa de mortalidad a los tres meses de edad y al primer año de vida de 30% y 70%, respectivamente ⁽⁶⁻⁷⁾. Es así que la reparación debe contemplarse dentro de los primeros seis meses de vida para prevenir la enfermedad vascular pulmonar obstructiva severa ⁽⁷⁾.

Se presenta el caso de un paciente de 30 años con esta cardiopatía congénita, quién cursó asintomático hasta la adultez y que fue diagnosticado de forma incidental.

Descripción del Caso

Paciente varón de 30 años natural y procedente de Lima, con antecedente de cierre quirúrgico de persistencia de conducto arterioso a los 3 años de edad. A partir de entonces, evolucionó asintomático y sin ningún déficit pondero-estatural por lo que los familiares decidieron descontinuar los controles post-operatorios. Sin embargo, en el último año presentó episodios recurrentes de hemoptisis, siendo hospitalizado por un nuevo episodio de mayor severidad con sospecha de tuberculosis pulmonar. Al examen físico, se evidenció un soplo diastólico en foco aórtico III/VI irradiado hacia la región interescapular. El electrocardiograma mostró signos de hipertrofia y sobrecarga sistólica ventricular izquierda. En la radiografía de tórax (**Figura 1A**) se evidenció cardiomegalia a expensas de cavidades izquierdas y aumento de la trama vascular a predominio del pulmón derecho.

Con el propósito de descartar una patología infecciosa subyacente, se procedió a realizar una tomografía torácica sin contraste (**Figura 1B**) donde se evidenció cardiomegalia, reducción del volumen pulmonar derecho con patrón de “vidrio deslustrado” e incremento compensatorio del volumen pulmonar izquierdo, sin evidencia de hallazgos sugestivos de infección.

En la ecocardiografía transtorácica (**Figura 2**) se encontró situs solitus en levocardia, ventrículo izquierdo severamente dilatado con fracción de eyección de 64%, válvula aórtica trivalva

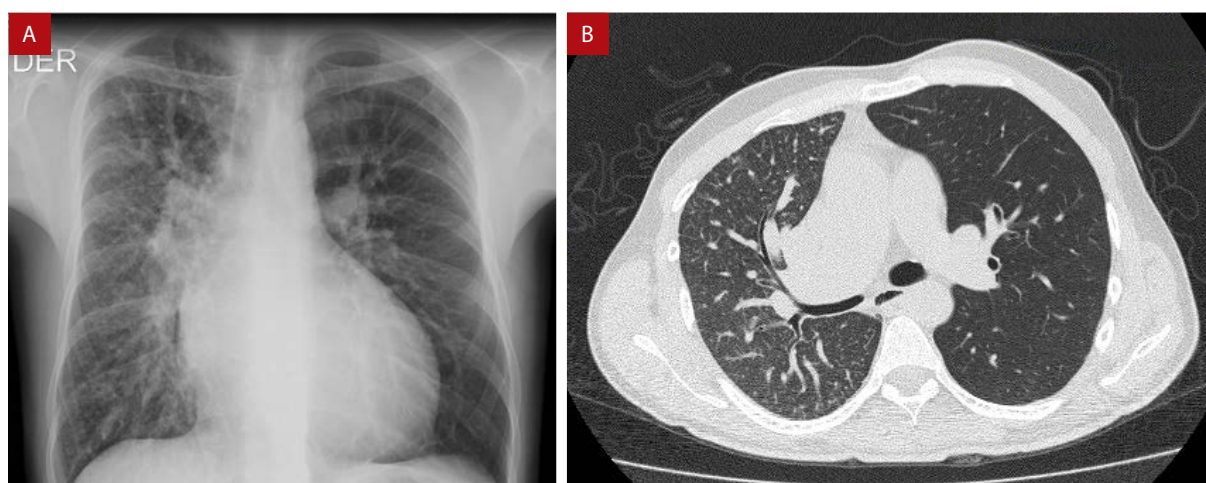


Figura 1. A) Radiografía de tórax: Dilatación de cavidades cardíacas izquierdas y aumento de trama vascular a predominio de pulmón derecho. **B) Tomografía de tórax:** Reducción de volumen pulmonar derecho con patrón de “vidrio deslustrado” e incremento compensatorio del volumen pulmonar izquierdo.

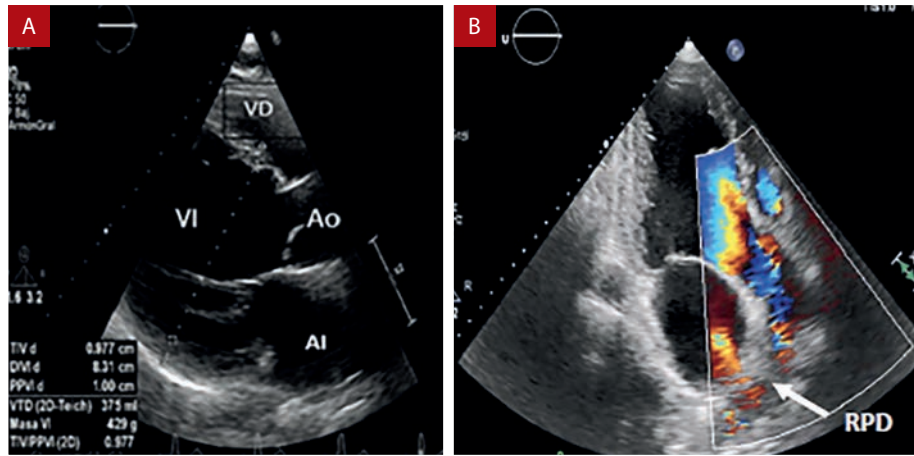


Figura 2. Ecocardiografía transtorácica. **A) Vista para esternal eje largo:** Dilatación severa de cavidades cardiacas izquierdas (diámetro telediastólico de ventrículo izquierdo: 83 mm). **B) Vista apical 3 cámaras:** Se aprecia regurgitación aórtica al colocar doppler color y nacimiento de rama pulmonar derecha a partir de pared posterior de aorta ascendente. RPD: rama pulmonar derecha

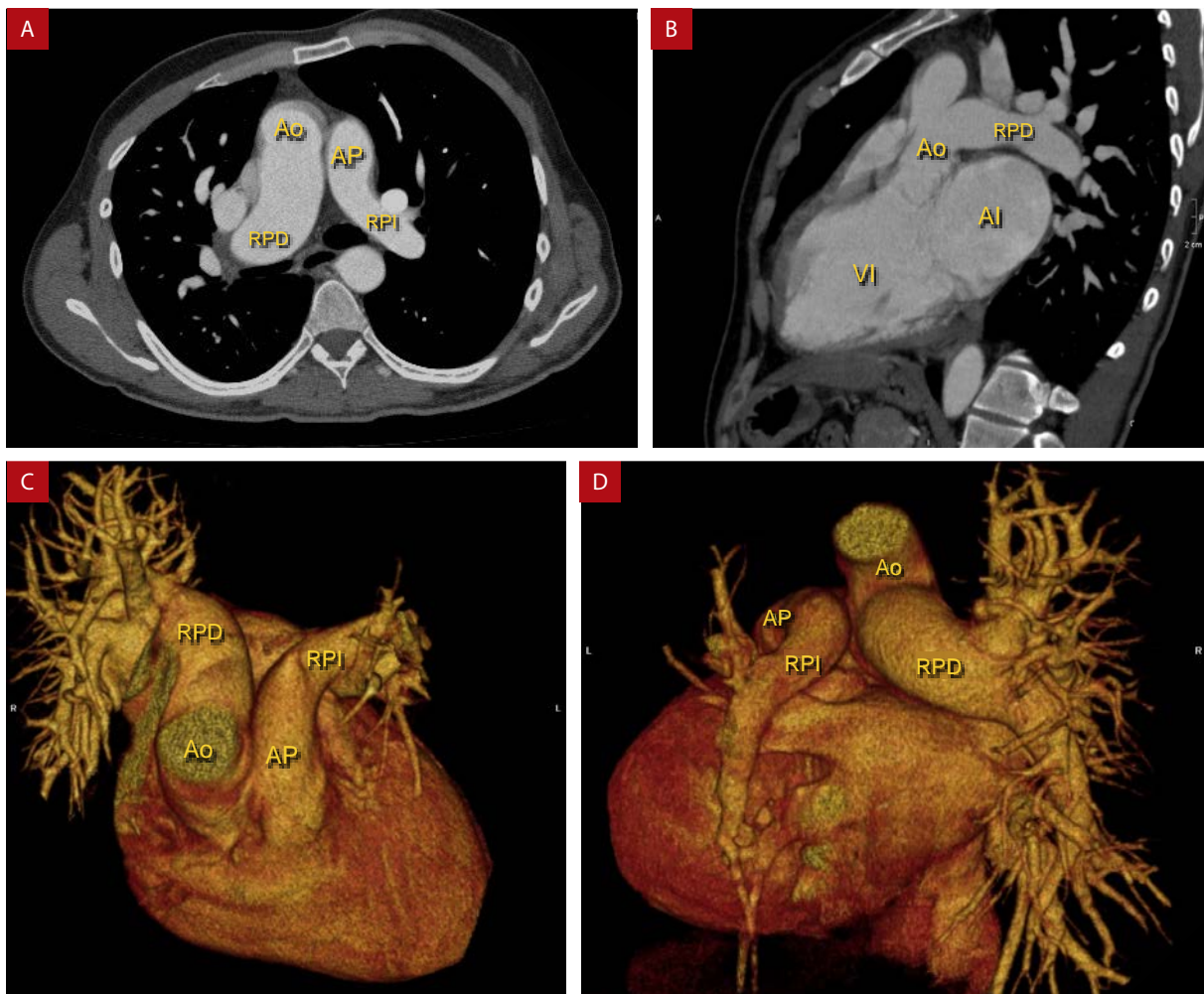


Figura 3. Angiotomografía de corazón y grandes vasos. **A y B)** Nacimiento anómalo de rama pulmonar derecha (RPD) a partir de la pared posterior de la aorta ascendente (Ao). Origen de rama pulmonar izquierda (RPI) a partir de tronco de arteria pulmonar (AP). Obsérvese mayor diámetro de RPD respecto a RPI. **C y D)** Reconstrucción tridimensional de corazón y grandes vasos confirmando los hallazgos.

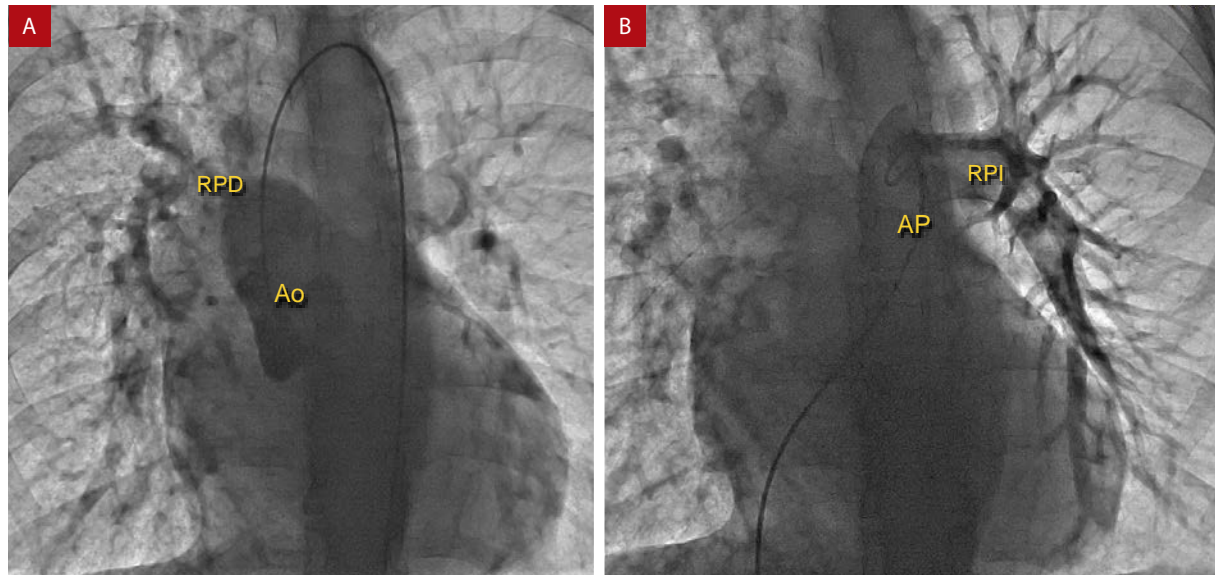


Figura 4. Angiografía. **A) Angiografía aórtica** muestra el origen anómalo de la rama pulmonar derecha (RPD) a partir de la aorta ascendente (Ao). **B) Angiografía pulmonar:** muestra el origen de la rama pulmonar izquierda (RPI) a partir del tronco de la arteria pulmonar (AP).

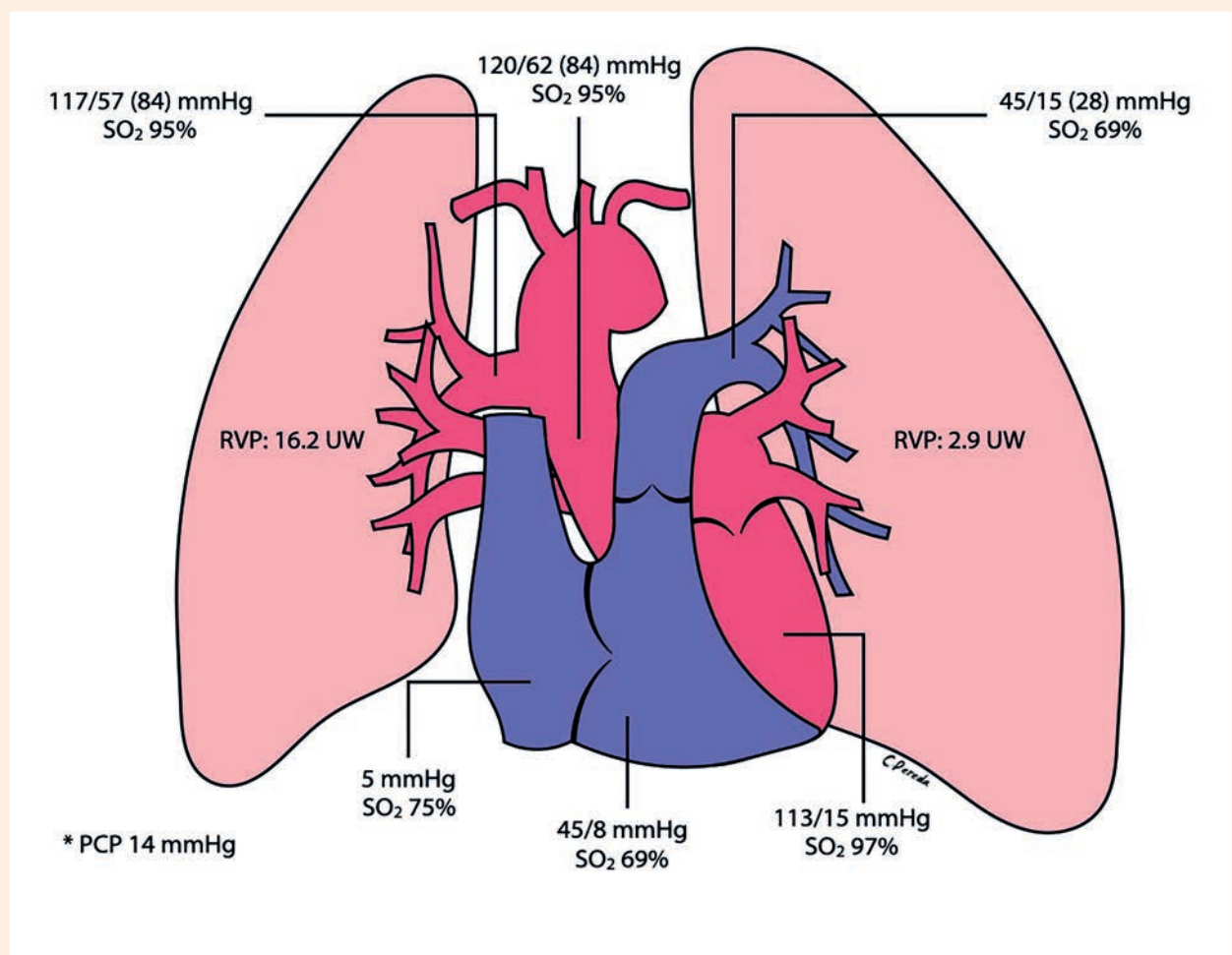


Figura 5. Cateterismo cardíaco y manometría. Hipertensión pulmonar izquierda precapilar (PAPm 28 mmHg; RVP: 2.9 UW) e hipertensión pulmonar derecha con presiones en rango sistémico (PAPm 84 mmHg; RVP: 16.2 UW).

displásica con insuficiencia moderada, insuficiencia mitral leve funcional y ventrículo derecho no dilatado con función sistólica conservada (cambio de área fraccional de ventrículo derecho: 35%), evidenciando el origen de la rama pulmonar derecha a partir de la pared posterior de la aorta ascendente.

Ante los hallazgos se realizó una angiotomografía de corazón y grandes vasos (**Figura 3 y video**) donde se encontró el nacimiento anómalo de la rama pulmonar derecha a partir de la pared posterior de la aorta ascendente con un diámetro de 36 mm (hemitruncus derecho), y nacimiento de la rama pulmonar izquierda de dimensiones conservadas (18 mm) a partir del tronco de la arteria pulmonar y ésta a su vez del ventrículo derecho.

La angiografía pulmonar y aórtica (**Figura 4**) confirmó los hallazgos tomográficos, mostrando nacimiento de la rama pulmonar derecha a partir de la aorta ascendente, y nacimiento de rama pulmonar izquierda a partir de tronco de arteria pulmonar. Además, el cateterismo cardíaco evidenció un pulmón izquierdo con hipertensión pulmonar pre-capilar, y el pulmón derecho con medición de presiones equivalentes a la presión arterial sistémica (**Figura 5**). Por las características clínicas y los hallazgos hemodinámicos mencionados, se decidió realizar como tratamiento una neumonectomía derecha.

La cirugía se realizó a través de una esternotomía media, canulación arterial y venosa vía femoral, uso de circulación extracorpórea, y parada cardíaca cardiopléjica. Como hallazgos quirúrgicos se encontró el origen anómalo de la rama pulmonar derecha a partir de la pared posterior de la aorta ascendente y dilatación de cavidades cardíacas izquierdas (**Figura 6A**). Se seccionó la arteria pulmonar derecha (**Figura 6B**) y se suturó tanto la boca aórtica y pulmonar con polipropileno, reforzando los puntos con parche de teflón (**Figura 6C, 6D**). Culminada la arterioplastia pulmonar y tras retiro de la circulación extracorpórea, se procedió a realizar una toracotomía lateral derecha, disección del pedículo vascular pulmonar, sección y sutura del componente arterial y venoso, así como del bronquio derecho (**Figura 6E**), y consiguiente neumonectomía derecha (**Figura 6F, descripción de la anatomía patológica en suplemento 1**).

Durante el post operatorio se agregó una neumonía intrahospitalaria por lo que se administró tratamiento antibiótico por 14 días. El paciente fue extubado ocho días posteriores a la intervención quirúrgica con éxito y evolucionó favorablemente del proceso infeccioso descrito, siendo dado de alta 17 días después de la intervención quirúrgica. En el control ecocardiográfico post-operatorio a los 45 días, se constató disminución significativa del diámetro telediastólico del ventrículo izquierdo, además de ausencia de nuevos episodios de hemoptisis.

Discusión

El origen anómalo de una rama arterial pulmonar a partir de la aorta ascendente, con origen de la otra rama a partir del tronco de la arteria pulmonar se conoce como hemitruncus arterioso⁽⁵⁾. Es importante realizar su diferenciación del tronco arterioso común que sucede cuando el tronco primitivo nunca se divide en aorta y en arteria pulmonar, lo que da origen a un solo tronco arterial que transporta una mezcla de sangre oxigenada y desoxigenada hacia la circulación sistémica, pulmonar y coronaria⁽⁵⁾.

La incidencia del hemitruncus arterioso es más frecuente en la población pediátrica, siendo extremadamente rara su presentación en la población adulta^(2,4). Según lo informado por Haywood *et al.*⁽⁴⁾ sólo se han publicado, hasta la actualidad, diez casos de esta cardiopatía congénita en población adulta y más aun, no existe ningún reporte de su asociación con válvula aórtica displásica como se reporta en este caso.

Se han propuesto varias hipótesis para explicar el origen de esta cardiopatía congénita. La primera sugiere una migración patológica de la arteria pulmonar derecha después de la división normal del tronco de la arteria pulmonar. Otra hipótesis sugiere una división asimétrica del tronco de arteria pulmonar que deja el sexto arco aórtico derecho en el lado incorrecto (aórtico), mientras que una tercera hipótesis se basa en la mal posición izquierda del tabique aortopulmonar⁽⁸⁾. Hasta la actualidad, se desconoce el mecanismo definitivo.

Las anomalías cardíacas más asociadas a esta cardiopatía son la persistencia de ductus arterioso, la tetralogía de Fallot, el arco aórtico derecho, y los defectos interatriales o interventriculares⁽²⁾, siendo el ductus arterioso persistente la cardiopatía concomitante en nuestro caso.

En el caso presentado, esta cardiopatía congénita se caracteriza por presentar un gasto cardíaco derecho dirigido en su totalidad hacia el pulmón izquierdo (daño por volutrauma); mientras que el gasto cardíaco izquierdo, caracterizado por tener presiones elevadas, se dirige hacia el pulmón derecho a través de la arteria pulmonar derecha que nace patológicamente a partir de la aorta ascendente, condicionando una reacción vasoconstrictora en el lecho vascular pulmonar que se traducirá en hipertensión pulmonar (daño por barotrauma).

El diagnóstico en adultos requiere un alto grado de sospecha clínica, y los estudios imagenológicos no invasivos como la ecocardiografía, tomografía computarizada y la resonancia magnética juegan un rol crucial. Como técnicas invasivas, la angiografía pulmonar y el cateterismo cardíaco ayudan a realizar

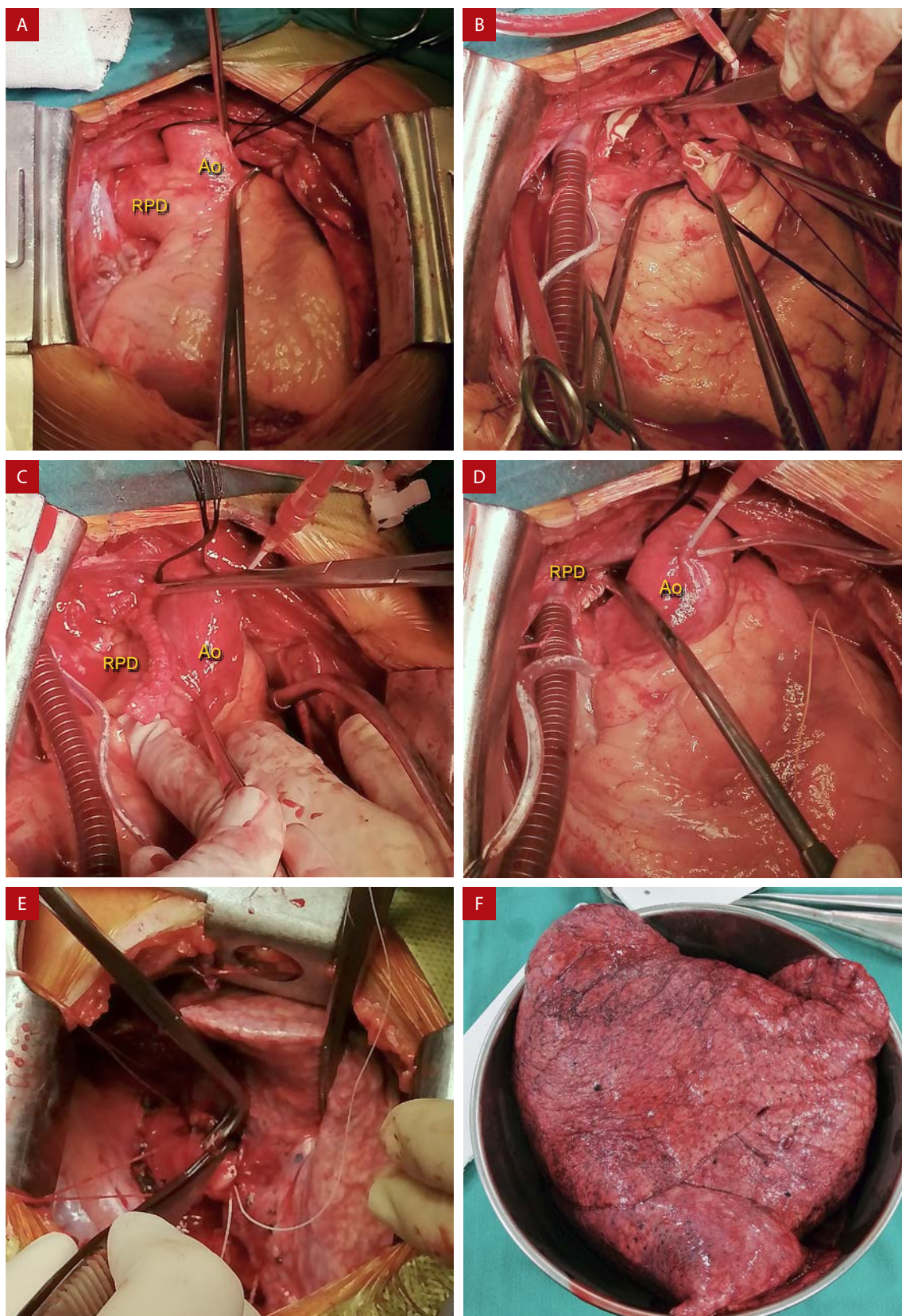


Figura 6. Arterioplastia y neumonectomía derecha. **A)** Exposición quirúrgica del origen la rama pulmonar derecha (RPD) a partir de la pared posterior de la aorta ascendente (Ao) con un diámetro de 40 mm aproximadamente. **B)** Exposición de la boca aórtica y pulmonar de la rama pulmonar derecha después de haber sido seccionada. **C)** Boca aórtica de rama pulmonar derecha (RPD) suturada con polipropileno y reforzada con parche de teflón. **D)** Boca pulmonar de rama pulmonar derecha (RPD) suturada. **E)** Neumonectomía derecha. **F)** Pulmón derecho resecado.

mediciones hemodinámicas directas y precisas para definir la existencia de hipertensión pulmonar, el tipo, grado de severidad y su potencial reversibilidad⁽⁹⁾.

En el caso presentado se evidencia hipertensión pulmonar pre-capilar en el pulmón izquierdo e hipertensión pulmonar en el pulmón derecho, pero en este último con presiones en rango sistémico, lo que podría explicar los episodios recurrentes de hemoptisis y el compromiso significativo del parénquima pulmonar derecho observado en la tomografía torácica.

El tratamiento definitivo del hemitruncus en los neonatos y lactantes, edades en las que por lo general se realiza el diagnóstico, consiste en la anastomosis del botón pulmonar anómalo al tronco de la arteria pulmonar y una arterioplastia con parche pericárdico en el sitio del defecto aórtico que dejó la resección del botón vascular⁽¹⁰⁻¹²⁾. Sin embargo, este procedimiento quirúrgico implica una alta mortalidad que varía de 2% a 21%, y la tasa de reintervención en el mediano plazo para angioplastia con catéter balón y stent por estenosis de la anastomosis pulmonar es de 2.5% a 36%⁽¹⁶⁾. Dentro de los pocos casos reportados de esta cardiopatía en la adultez, el banding de la

arteria pulmonar, la neumonectomía y el trasplante pulmonar son las técnicas más frecuentemente utilizadas con buena evolución clínica posterior tanto por mejoría en sintomatología como por necesidad de re-intervenciones posteriores⁽¹³⁻¹⁵⁾.

La decisión de neumonectomía derecha en nuestro paciente se basó en los episodios recurrentes de hemoptisis y el gran compromiso del parénquima pulmonar derecho, producto del flujo sanguíneo con presiones en rango sistémico que ha recibido durante sus 30 años de vida, y que ha terminado por producir enfermedad vascular pulmonar (resistencia vascular pulmonar: 16 unidades Woods, ver **figura 5**), desestimándose por estos motivos la opción de banding de arteria pulmonar derecha como tratamiento paliativo.

Es difícil esclarecer cuál fue la razón por la cual el caso presentado se mantuvo asintomático por treinta años, teniendo como única manifestación clínica, luego de este periodo, hemoptisis recurrente. Asimismo, la insuficiencia aórtica moderada podría justificar una menor presión de perfusión sistémica hacia el pulmón derecho y con ello, un retraso en la presentación y severidad de las manifestaciones clínicas.

Referencias bibliográficas

1. Fraentzel O. Ein fall von abnormer communication der aorta mit der arteria pulmonalis. *Virchows Arch Pathol Ana.* 1868; 43:420-6.
2. Haddadin R. Left hemitruncus: a rare congenital heart condition. *Eastern Mediterranean Health Journal.* 2014;19 Suppl 3:S224-S226. PMID: 24995754
3. Vida V, Sanders S, Bottio T et al. Anomalous Origin of One Pulmonary Artery From the Ascending Aorta. *Cardiol Young.* 2005 Apr;15(2):176-81. DOI: 10.1017/S1047951105000363
4. Haywood L, Chakryan Y, Kim D et al. Abnormal origin of the right pulmonary artery from ascending aorta (Hemitruncus Arteriosus). *J Investig Med High Impact Case Rep.* 2014;2(3):103-11. DOI: 10.1177/2324709614536139
5. Amir G, Frenkel G, Bruckheimer E et al. Anomalous origin of the pulmonary artery from the aorta: early diagnosis and repair leading to immediate physiological correction. *Cardiol Young.* 2010;20(6):654-9. DOI: 10.1017/S1047951110000892
6. Erdem A, Aydemir NA, Demir H et al. Anomalous origin of one pulmonary artery branch from the ascending aorta: experience of our center. *Turk Kardiyol Dern Ars.* 2010;38: 411-15. PMID: 21200120
7. Penkoske PA, Castaneda AR, Fyler DC et al. Origin of pulmonary artery branch from ascending aorta. Primary surgical repair in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1983 Apr;85(4):537-45. PMID: 6834873
8. Wu M, Yang G. Origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta in a 25-year-old man. *Texas Heart Inst J* 2006; 33 (4): 534-35. PMID: 17215991
9. Urbina A, Lopez M, Ortega S et al. Multimodality imaging of the anomalous origin of the right pulmonary artery anomalous origin from the ascending aorta in an adult (hemitruncus arteriosus). *Journal of Cardiovascular Computed Tomograph.* 2018;19: 2012-21. DOI: 10.1016/j.jcct.2018.09.002
10. Prifti E, Bonacchi M, Murzi B et al. Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. *J Card Surg.* 2004; 19:103-12. DOI: 10.1111/j.0886-0440.2004.04023.x
11. Amir G, Frenkel G, Bruckheimer E et al. Anomalous origin of the pulmonary artery from the aorta: early diagnosis and repair leading to immediate physiological correction. *Cardiol Young.* 2010 Dec;20(6):654-9. DOI: 10.1017/S1047951110000892
12. Erdem A, Aydemir NA, Demir H et al. Anomalous origin of one pulmonary artery branch from the ascending aorta: experience of our center. *Turk Kardiyol Dern Ars.* 2010;38: 411-15. PMID: 21200120
13. Wu M, Yang G. Origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta in a 25-year-old man. *Texas Heart Inst J* 2006; 33 (4): 534-35. PMID: 17215991
14. Peng E, Shanmugan G, Macarthur K et al. Ascending aortic origin of a branch pulmonary artery – surgical management and longterm outcome. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004; 26: 762-66. DOI: 10.1016/j.ejcts.2004.07.007
15. Nikolaidis N, Velissaris T, Haw M. Pulmonary Artery Banding for Hemi-Truncus Arteriosus in Adulthood. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2010 Apr;58(3):181-3. DOI: 10.1055/s-0029-1240746
16. Talwar S, Kothari S, Sharma P et al. Successful surgical correction of anomalous origin of the right pulmonary artery from the aorta in an adult. *J Card Surg.* 2011;26:201-4. DOI: 10.1111/j.1540-8191.2010.01185.x